Eine Frucht mit Mikrocephalus, partieller Rachischisis, Cheilo-Gnatho-Palatoschisis und nach mehreren andern Missbildungen.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt und nebst beigefügten Thesen

öffentlich verteidigt

am Donnerstag, den 8. April 1897, vormittags 11 Uhr

von

Carl Günther
prakt. Arzt.

Opponenten:

Herr Dr. **Ernst Schröder**, II. Assistenzarzt der Kgl. Frauenklinik.
Herr Dr. **Heinrich Stern**, III. Assistenzarzt der Kgl. Frauenklinik.

Königsberg i. Pr.
Druck von M. Liedtke, Vorder-Rossgarten No. 25.
1897.

Meiner teuern Mutter

gewidmet.

Am 14. Oktober 1895 wurde durch Herrn Dr. Nesselmann aus Elbing eine weibliche Kindesleiche mit Missbildungen am Schädel, im Gesicht und an den Extremitäten an Herrn Geheimrat Dohrn gesandt.

Diese Missgeburt näher zu untersuchen und zu beschreiben, wurde mir von Herrn Geheimrat Dohrn gütigst gestattet. Bevor ich die Frucht genauer beschreibe, will ich die anamnestischen Angaben, welche Herr Dr. Nesselmann in seinem Begleitschreiben gab, zunächst anführen:

Die Frucht stammt von einer Frau, die elf normale Kinder geboren hat, und die sich anfangs Oktober vorigen Jahres wiederum ca. im 6. bis 7. Schwangerschaftsmonate befand.

Während des letzten Monats waren häufiger starke Blutungen aufgetreten. Am 6. Oktober konstatierte Herr Dr. Nesselmann bei der internen Untersuchung, dass der Muttermund thalergross eröffnet war, dass eine Hand, ein Fuss und ein Stück pulsierender Nabelschnur im Muttermunde lagen. Abgang von Fruchtwasser war vorher wohl wegen zu geringer Menge nicht bemerkt worden; die Hebamme wenigstens, welche die Kreissende

ihrer Blutungen wegen sehr häufig besichtigt hatte, hatte kein Fruchtwasser abfliessen sehen. Wegen des Vorfalls der Nabelschnur wurde die Extraction gemacht, die sehr schwar war, und das Kind wurde noch atmend extrahiert; die Atmung hörte jedoch nach wenigen Sekunden auf. Die Nachgeburt war der Schwangerschaftszeit entsprechend gross und zeigte blaugrüne Verfärbungen.

Dies sind die von Herrn Dr. Nesselmann freundlichst zugesandten anamnestischen Angaben.

Äussere Beschreibung der Frucht.

Die Frucht, welche im Alkohol zur Konservierung aufbewahrt war, zeigt überall ein stark entwickeltes Fettpolster. Am Kopfe, Halse, an der Brust und am rechten Unterschenkel ist sie stärker gerötet, wie an den übrigen Körperteilen. Die Länge der Frucht beträgt vom Scheitel bis zur Ferse 35 cm, und zwar vom Scheitel bis zum Nabel 16 cm, vom Nabel bis zur Ferse 19 cm. Das Gewicht der Frucht beträgt 1170 gr.

Der Schädelumfang misst 17 cm,
Diameter fronto-occipit. . 5,8 „
„ mento-occipit. . 7,9 „
„ biparietale . . 5,3 „
„ bitemporale . 5,1 „

Der Schulterumfang beträgt 27 cm.

Die Grösse des Hirnschädels tritt bei Profilansicht im Verhältnis zur Grösse des Gesichtsschädels ausserordentlich zurück. Der Hirnschädel ist in allen seinen Dimensionen fast gleichmässig verkleinert.

Die Schädeldecke zeigt eine Abflachung des rechten Scheitelbeins; die Fontanellen sind nicht palpabel, eine Öffnung im Schädeldache ist nicht vorhanden. Die Kopfschwarte ist dick, leicht verschieblich und trägt ca. $^1/_2$ cm lange, schwarze Härchen.

Das Gesicht zeigt viele Eigentümlichkeiten: Zunächst ist das Gesicht nicht symmetrisch, die rechte Hälfte ist stärker entwickelt wie die linke — es tritt so eine gewisse Schiefheit des Gesichts zu Tage.

Beide Ohrmuscheln sind vollständig ausgebildet, die linke sitzt etwas tiefer wie die rechte. Eine Sondierung der Gehörgänge ergiebt eine Länge von $^3/_4$ cm. Die Lidspalten erscheinen verhältnismässig gross, die Augenlider reichen nicht zur Bedeckung aus, weil ausser dem gut entwickelten Bulbus sich noch Hautplättchen in den Lidspalten befinden, welche lateralwärts in die äussere Haut, medianwärts und nach oben und unten in die Conjunctiva übergehen.

Beide Bulbi sind erbsengross, lassen Conjunctiva, Sklera, Cornea, Iris, Linse und auch den Eintritt des Sehnerven erkennen.

Die Nase ist in ihrer äussern Form normal entwickelt. Die Oberlippe zeigt das Bild der doppelseitigen Hasenscharte. Links geht der Spalt vom Munde nach oben bis zum linken Nasenflügel, etwa $^1/_2$ cm lateralwärts von ihm endend; rechts geht der Spalt bis zum untern Rande des rechten Nasenflügels. Zwischen diesen beiden tiefen Einschnitten, die sowohl durch die Haut wie auch durch die knöcheren Teile gehen, befindet sich der Zwischenkiefer, der hervorsteht, so dass man in das Innere der

Mundhöhle hineinsehen kann, selbst wenn die Kiefer fest aufeinander gedrückt werden. Bei der Inspektion der Mundhöhle sieht man am harten Gaumen einen tiefen Spalt, wie er für den Wolfsrachen charakteristisch ist; derselbe wird durch eine Knochenleiste, die sich nach oben in die Nasenscheidewand fortsetzt, nach vorne mit dem Zwischenkiefer verwachsen ist, in zwei Furchen geteilt, durch welche die beiden Nasenlöcher mit der Mundhöhle communicieren. Weicher Gaumen und Uvula fehlen vollständig. Den Boden der Mundhöhle bedeckt die Zunge, die von normaler Gestaltung ist.

Vom linken Ohr gehen zwei oberflächliche Hautfurchen von ca. 2 cm Länge aus, welche nach dem linken Mundwinkel hinziehen. Vom rechten Ohr zieht auch eine kleine Hautfurche nach dem rechten Mundwinkel hin. An der rechten Wange befindet sich ein Hautapendix von Erbsengrösse.

Der Kopf sitzt dem Rumpfe so eng auf, dass für den Hals vorne nur eine Einschnürung übrig bleibt; hinten geht die Kopfhaut, ohne eine Nackenbildung erkennen zu lassen, direkt in die Haut des Rückens über. Die Haut hinten unterhalb der Kopfhaut fühlt sich ähnlich dick und schwielig an, wie die Kopfhaut selber und zeigt auch eine ähnliche Verschieblichkeit. Die Proc. spinosi der obersten Halswirbel erscheinen bei der Palpation verdoppelt, die übrige Wirbelsäule scheint normal gestaltet zu sein.

Die Rippen, Scapula, Clavicula sind vorhanden und zeigen keine Abweichung. Der Bauch ist etwas aufgetrieben; die Nabelschnur ist in der Länge von 4 cm

vorhanden. Die Arme sind kräftig entwickelt, die Hände stehen in Klumphandstellung. Von den Fingern zeigt nur der Daumen der rechten Hand eine Abnormität: er hängt lose, durch ein Hautläppchen mit der Hand verbunden, frei nach allen Richtungen beweglich. Die Nägel erreichen nicht die Fingerkuppen. An den unteren Extremitäten ist nur die starke ausgesprochene Klumpfussstellung bemerkenswert; die Zehen sind normal gebildet und haben keine Besonderheiten.

Sektionsbefund.

Die Kopfschwarte wird zunächst durch einen Sagittalschnitt, der an der Nasenwurzel beginnt und bis zur Protuperartia occipital. externa geht, durchtrennt. Ferner wird ein zweiter Schnitt von Ohr zu Ohr, parallel der Sutura coronaria über die Höhe der Ossa parietalia geführt.

Die Kopfschwarte ist leicht von der knöchernen Unterlage abpräparierbar, das Periost liegt dem Knochen fest an. Die Form des von der Haut befreiten Schädels macht einen schiefen Eindruck dadurch, dass die rechte Hälfte der linken gegenüber etwas abgeflacht erscheint; im übrigen ist der Kopfschädel in allen seinen Dimensionen auffällig klein und zeigt in allen Nähten Synostosen, keine Fontanellen und keine Öffnung irgendwo im Schädeldach. Die Schädeldecke, durch einen Sagittal- und Frontalschnitt durchtrennt, zeigt ziemlich dünne und atrophische Knochen. Die Schädelhöhle ist ausserordentlich klein. Die Schädelbasis zeichnet sich zunächst dadurch aus, dass die rechte

Hälfte tiefer wie die linke steht: Von der Medianebene an fällt die rechte Hälfte ab, wodurch die Schädelbasis ein vollständig schiefes Aussehen bekommt. Abgesehen davon, dass rechts vordere, mittlere und hintere Schädelgrube tiefer und ausgehöhlter erscheinen als links, unterscheiden sie sich nicht durch Grösse von den betreffenden Gruben der linken Seite. Auf beiden Seiten ist die vordere Schädelgrube im Verhältniss zu den beiden andern vergrössert. Die mittleren Schädelgruben sind ziemlich normal gebildet; nur konvergieren die Schläfenpyramiden nach hinten zu stärker wie gewöhnlich, so dass für die hintere Schädelgrube ein kleines, flaches Dreieck übrig bleibt, in dessen Mitte sich das For. occipital. magnum, etwas grösser wie gewöhnlich, präsentiert. An der Schädelbasis, lange nicht die Schädelhöhle ausfüllend, liegt das Gehirn, welches kaum taubeneigross ist und seiner Konsistenz nach unverändert erscheint, so dass es nur aus einem matschigen, grauen, käsigen Brei zu bestehen scheint. Gehirnwindungen und Nervenabgänge sind nicht konstantierbar, auch lässt sich sonst von Einzelheiten des Gehirns bei seiner matschigen, fast zerfliessenden Beschaffenheit wenig sagen. Bemerkenswert ist hinten am Ansatz der Medulla oblongata eine linsengrosse Öffnung, die in einen kleinen Hohlraum, offenbar den IV. Ventrikel, führt, durch den sich quer mehrere feine Fädchen hinziehen. Kommunicierend mit dem Ventrikel findet sich nach vorn zu ein zweiter kleiner Hohlraum, der sich als III. Ventrikel beim Durchschnitt offenbart. Vom I. und II. Ventrikel ist nichts zu finden, auch lassen sich einzelne Teile wie Hemis-

phären, Balken, Vierhügel, Brücke, Kleinhirn nicht erkennen, da alles zusammen eine in sich zusammenfliessende Masse bildet. Die Dura bildet die innere Bekleidung der Schädelhöhle; sie ist kräftig entwickelt und zeigt nirgends Defekte; ein Tentorium Cerebelli ist nicht vorhanden. Arachnoidea und Pia sind nicht mit Sicherheit zu konstatieren; nur an der Medulla oblongata erscheint die Pia, ganz schwach entwickelt, noch vorhanden zu sein. Flüssigkeit ist nur in ganz geringer Menge in der Schädelhöhle vorhanden. Machen wir nun von der Protuberantia externa aus nach unten zu einen Schnitt längs der Wirbelsäule und durchtrennen die Haut hier, so finden wir, dass die Wirbelsäule im obersten Halsabschnitt nicht ganz geschlossen ist, und zwar zeigen die vier obersten Halswirbel jederseits einen Pros. spinosus, zwischen denen hindurch man in das Innere des Wirbelkanals gelangen kann; der Spalt, der zwischen den Proc. spinosi ist, ist kaum ½ cm breit. Vom fünften Halswirbel ab ist die Wirbelsäule geschlossen. Beim Öffnen derselben zeigt sich, dass die ganze Rückenmarkshöhle abnorm weit ist. Die Dura des Rückenmarks liegt im obersten Teil der Innenfläche des Wirbelkanales fest an und zeigt auch an der Stelle, wo hinten die Spaltung der Halswirbel vorhanden ist, keinen Defekt, sondern schlägt sich von der Basis des Proc. spinosus der einen Seite zu der Basis der andern Seite ein wenig gefaltet hinüber und bildet so einen Abschluss des Wirbelkanals im obersten Halsteil.

Zwischen Dura und Pia ist hier im obersten Halsteil ein ziemlich grosser Zwischenraum, weiter unten

liegt die Dura dem Rückenmark mehr an, jedoch ist auch hier der Subduralraum immer noch bedeutend grösser wie normal; gleichfalls ist von den unteren Halswirbeln an der Epiduralraum bedeutend vergrössert. Die Pia ist gut entwickelt im ganzen Verlauf des Rückenmarkes; in den Seitenteilen sind zwischen der Pia weissliche Streifen sichtbar, welche dem Lig. denticulatum entsprechen. Von Nervenwurzeln ist nichts zu finden. Das Rückenmark selbst auch sehr verändert; es besteht ähnlich wie das Gehirn aus einem matschigen Brei, erscheint sehr verdünnt und liegt in der ganzen Länge der vorderen Wand des Wirbelkanals an.

Bauchhöhle: Bei der Eröffnung der Bauchhöhle fällt der starke panniculus adiposus der Bauchdecken auf. Freie Flüssigkeit ist in der Bauchhöhle nicht vorhanden. In einem Querschnitt durch die Nabelschnur zeigt sich, dass nur 1 Arterie vorhanden ist; dieselbe lässt sich ebenso wie die Vene bis zu ihrem Ende verfolgen, ohne eine Abnormität zu zeigen.

Die Leber ist ziemlich gross, besonders der linke Lappen, Gallenblase und Pankreas sind normal. Von den Nieren und Uretheren ist beiderseits nichts zu finden, dagegen sind beide Nebennieren deutlich ausgebildet. Die Milz, stark gelappt, ist ziemlich gross. Aorta liegt ziemlich in der Mitte vor der Wirbelsäule. Der Magen ist von normaler Grösse und Gestaltung. Der Darm zeigt in allen seinen Teilen keine Abweichung; die Analöffnung ist vorhanden.

Bei Betrachtung der Beckenorgane finden wir, dass die Blase sehr klein ist und keine Flüssigkeit enthält.

Führt man von der Blase aus eine Sonde in die Urethra ein, so dringt dieselbe bis dicht hinter den Introitus, eine äussere Urethralmündung aber ist nicht vorhanden — man fühlt den Sondenknopf wie durch ein dünnes Blatt Papier. Der vorhandene Theil der Urethra ist verhältnismässig weit, so dass Blase und Urethra zusammen den Eindruck eines sich nach unten zu verjüngenden Sackes machen. Uretherenmündungen sind auf der Blasenschleimhaut nicht vorhanden. Entfaltet man sich den Scheideneingang, so findet man ein Hymen, das zwar in der Mitte eine Vertiefung hat, aber nicht durchgangig ist. Uterus und Tuben sind nicht vorhanden. Ovarien sind auf beiden Seiten als doppeltstecknadelkopfgrosse Körperchen vorhanden.

Brusthöhle: Die Brusthöhle ist von der Bauchhöhle ganz normal durch das Zwerchfell getrennt. Hinter dem Sternum liegt die Thymusdrüse, die ziemlich gross ist, weiche Consistenz und graurötliche Färbung hat. Das Herz ist umgeben vom Pericard, in dem keine Flüssigkeit vorhanden ist: es ist vergrössert und füllt fast die ganze linke Brusthöhle allein aus, da die linke Lunge nicht vorhanden ist. Die Muskulatur des Herzens ist kräftig und zeigt braunrote Färbung. Die Sektion des Herzens ergiebt, dass es durch ein Septum in ein rechtes und ein linkes ganz normal getrennt ist, dass Vorkammer und Kammern normal entwickelt sind, dass sowohl Atrioventricular- wie auch Semilunarklappen gut ausgebildet sind. Die Vorhöte sind durch das Foramen ovale verbunden. Die Ein- und Ausmündung der grossen Gefässe zeigt auch keine Abnormität, der Ductus Botalli ist offen.

Die linke Lunge fehlt, wie schon gesagt, ganz, die rechte Lunge ist etwas vergrössert, in sie münden beide Bronchialstämme und auch die ungeteilte Arteria pulmonalis ein. Trachea, Larynx, Epiglottis, Glandula Thyreoidea, Ösophagus sind vorhanden und zeigen keine Abnormität.

Fragen wir uns zunächst, welches Alter die beschriebene Missbildung hat, so wären wir geneigt, die Frucht, die einen starken panniculus adiposus, wohl gerundete Formen hat und sehr kräftig entwickelt erscheint, für fast ausgetragen zu erklären und der Anamnese, die ein Alter von 6—7 Monaten angiebt, nicht Glauben zu schenken; nichtsdestoweniger ergeben Länge (35 cm) und Gewicht (1170 gr), die wichtigsten Faktoren zur Bestimmung des Alters einer Frucht, an, dass die Frucht ein Alter von 6—7 Monaten bei der Geburt hatte. Der panniculus adiposus ist daher wohl nur anormal stark entwickelt, wie es auch sonst bei Früchten beobachtet worden ist, welche Defekte des Centralnervensystems hatten.

Betrachten wir das Resultat unserer Untersuchung, so sehen wir, dass an unserer Frucht eine Reihe von Abnormitäten vorhanden sind:

1. Mikrocephalus mit einer verkleinerten, vollständig veränderten Gehirnsubstanz,
2. Partielle Rachischisis mit Erweiterung der ganzen Rückenmarkshöhle und Veränderungen des Rückenmarks und seiner Häute,
3. Spaltbildungen im Gesicht,
4. beiderseitige Klumphand- und Klumpfussstellung,

5. Fehlen der linken Lunge, beider Nieren, beider Uretheren, des Uterus und beider Tuben,
6. Atresia Urethrae und Imperforation des Hymens.

Es wirft sich nun die Frage auf, wie sind diese congenitalen Missbildungen entstanden?

Ziehen wir bei dieser Frage zunächst den Mikrocephalus mit seiner vollständig veränderten Gehirnmasse und die partielle Rachischisis mit dem stark veränderten Rückenmark in Betracht, so finden wir eine Anzahl Theorieen aufgestellt, die derartige Missbildungen zu erklären suchen.

Viele Autoren sind der Ansicht, dass alle die Missbildungen des Centralnervensystems wie Hydrocephalus, Hydromikrocephalus, Hydrencephalocele, Hemicephalie, Cyclops, Hydromyelocele, Hydrorhachis, Rachischisis, Spina bifida durch den Druck einer in der Schädelwirbelkanalhöhle angesammelten Flüssigkeit, welche in sehr früher Zeit des embryonalen Lebens sich gebildet hat, verursacht sind.

Förster z. B. meint, dass man je nach dem Grade der Wassersucht und seinen eventuellen Folgen drei verschiedene Zustände unterscheiden könne:

1. bleibende Anhäufung von Wasser in der Hirnhöhle, dem Markkanale oder den Häuten — das Medullarrohr und seine Knochenhöhle bleiben geschlossen (Hydrocephalus — Hydrorhachis),
2. es entsteht eine bleibende Wasserhäufung an einzelnen Stellen des Medullarrohrs, an diesen erfolgt eine Spaltung der Knochenhöhle und ein Verfall

der hydrophischen Teile (Hydrencephalocele — Hydromyelocele),

3. die ursprüngliche Wasseranhäufung ist so bedeutend, dass dadurch eine Spaltung der Knochenhöhle und Hüllen des Medullarrohrs und eine mehr oder weniger vollständige Zerstörung des Gehirns und Rückenmarks bewirkt wird (Cranioschisis, Rhachioschisis).

„Die andern Verschiedenheiten gehen nach seiner Meinung aus der verschiedenen Ausdehnung der Veränderung hervor, die sich bald auf das ganze Medullarrohr, bald nur auf das Gehirn, bald nur auf das Rückenmark, bald nur auf einzelne Gegenden derselben erstreckt."

Die Anhänger dieser Theorie stellen sich den Prozess dieser Missbildungen ungefähr folgendermassen vor: Es bildet sich in einer frühen Zeit des embryonalen Lebens eine Wasseransammlung im Centralkanal des Gehirns und Rückenmarks oder zwischen den Häuten derselben besonders im Subarachnoidalraum; durch diese Wasseransammlung wird die Bildung des Gehirns und Rückenmarks und seiner knöchernen Umhüllung entweder in ihrer Entwickelung gehindert oder, wenn sie schon ausgebildet sind, wieder ganz oder teilweise zerstört.

Diese Theorie findet eine wesentliche Stütze in den Arbeiten von Förster (die Missbildungen des Menschen, Jena 1865), Panum (Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen, Berlin 1860), Virchow Onkologie Bd. I), sowie Ahlfeld (Leipzig 1882, die Missbildungen des Menschen).

Als Ursache für die Flüssigkeitsansammlung nimmt Virchow einen chronischen, zur Exsudation führenden Entzündungsprozess an, während Ahlfeld „an Stauungserscheinungen denkt, die auch sonst bei frühzeitigen Embryonen in Form von allgemeinen Ödemen auftreten, ausserdem aber auch für möglich hält, dass eine schleimige Degeneration an Ort und Stelle stattgefunden haben kann, wie es häufig genug beim embryonalen Gewebe vorkomme."

Während nun die genannten Autoren die Flüssigkeitsansammlung im Schädelwirbelkanal als das primäre Moment bei der Bildung oben erwähnter Missbildungen hinstellen, nehmen andere an, dass in einem früher embryonalen Zustande, wo Hirn- und Rückenmarksanlage noch ein mit Flüssigkeit erfülltes Rohr ist, die nervöse Substanz in ihrem Wachstum still stehe, während die Flüssigkeit weiter wachse, wodurch dann die verschiedenen Missbildungen hervorgebracht würden. Meckel (Handbuch der pathologischen Anatomie Bd. I) und Geoffrey, St. Hilaire (Philosophie anatomique Bd. II) waren wohl die ersten, die diese Hypothese aufstellten, der sich später Dareste (Recherches sur la production artificiale des monstruosites) anschloss. Eine andere Theorie speciell für die Entstehung der Spina bifida wurde von Jensen auf Grund eines von ihm untersuchten Falles von spina bifida mit Hydromyelocele aufgestellt. Er nimmt an, dass zu einer Zeit, wo der Centralkanal kaum geschlossen, das eben erst fertig gewordene Rückenmark vom dünnen Hornblatte bedeckt wurde, das Amnion, welches dem Körper des

Embryos dicht anlag, mit dem Hornblatt verwachsen sei, einen Zug auf das Hornblatt ausgeübt und so einen Hydrops ex vacuo erzeugt habe.

Einen ganz andern Standpunkt nimmt Lebedeff ein (Virchow's Archiv Bd. 86), der nach Untersuchung einer Anzahl missgebildeter Embryonen zu dem Resultate gekommen ist, dass eine zu kleine Kopf- und Schwanzkappe die häufigste Ursache für Missbildungen an Schädel und Wirbelsäule, an Gehirn und Rückenmark sei.

Recklinghausen, der in seiner Monographie (Verlag von Georg Reimer, Berlin 1886) eine Reihe von äusserst exakten Untersuchungen wiedergiebt, kommt zu dem Resultat, dass die Missbildungen des Centralnervensystems durch allgemeine Störung der ersten Anlage entständen und dass sie in die Zeit der ersten embryonalen Anlage, des Blastoderms, zurück zu datieren seien. Schon im Keime sei ihre Entstehung gegeben, und als primäre Agenesieen seien sie aufzufassen.

Wir sehen aus den weit auseinandergehen Theorien, die von den verschiedenen Autoren aufgestellt sind über kongenitale Missbildungen des Centralnervensystems menschlicher Embryonen, dass es bis jetzt nicht möglich gewesen ist, alle Missbildungen auf ein ursächliches Moment zurückzuführen. Sehr wahrscheinlich erscheint es mir, dass die grosse Verschiedenheit der Ansichten gerade daher kommt, dass die ätiologischen Momente für die einzelnen Missbildungen so verschiedener Art sein können,

dass nicht immer die gleiche Entstehungsursache für ein und dieselbe Art von Missbildung angenommen werden kann. Für die Erklärung unserer Missbildung scheinen mir von den genannten Theorien zwei eine gewisse Wahrscheinlichkeit zu haben, nämlich ist der Mikrocephalus mit seinen synostotischen Schädelknochen und seiner verringerten, gänzlich veränderten Gehirnsubstanz und die Rachischisis in Verbindung mit einer allgemeinen Erweiterung der Rückenmarkshöhle und Rückenmarkssubstanzveränderung als eine primäre Agenesie aufzufassen, deren Entstehung schon im Keime gegeben war (Recklinghausen), oder sind diese Missbildungen die Folgen einer frühzeitig aufgetretenen pathologischen Flüssigkeitsansammlung, die später wieder verschwunden ist? (Ahlfeld.)

Nach der ersten dieser beiden Theorien wurde die Missbildung so zu erklären sein, dass in der durch frühzeitige Verknöcherung der Nähte in ihrer weitern Ausdehnung und Entwicklung gehemmten Schädelkapsel die Entwicklung des Gehirns durch mangelhafte Keimanlage so weit zurückgeblieben sei, dass sie selbst die verkleinerte Schädelhöhle nicht einmal auszufüllen imstande war, dass ferner gleichfalls die Rachischisis eine primäre Agenesie und Hypoplasie der Rückenwülste, welche die Wirbelrinne der Wirbelkörper herstellen sollen, sei, und dass auch die Missbildung des Rückenmarks durch Wachstummangel des Blastoderms entstanden sei (Recklinghausen). Diese Theorie scheint mir jedoch die Veränderung der Gehirn- und Rückenmarkssubstanz, das Verhalten der Häute des Gehirns und Rückenmarks, die Erweiterung der Rücken-

markshöhle nicht genügend zu erklären, so dass ich doch der Meinung bin, dass alle diese Missbildungen unserer Frucht durch eine frühzeitig aufgetretene, später verschwundene pathologische Flüssigkeitsansammlung erklärt werden müssen. Ich halte deshalb den beschriebenen Mikrocephalus für einen sogenannten Hydromikrocephalus (Ahlfeld). Wenn auch keine Flüsssigkeit mehr bei der Sektion in der Schädelhöhle gefunden wurde, so spricht die fast formlose, verkleinerte Hirnmasse, an der weder einzelne Teile noch auch die Häute ausser der Dura auffindbar sind, sehr für die frühere Existenz eines Hydrops, welcher, wahrscheinlich mit einem Hydrops des Wirbelkanals in Verbindung stehend, das Gehirn an seiner Entwicklung gehindert und, so weit es gebildet war, teilweise wieder durch Druck verändert und zerstört hat. Die durch Synostosen verbundene Schädelkapsel ist dabei nicht versprengt, sondern nur einzelne Teile derselben sind etwas mehr ausgebuchtet worden, weil der Druck der Flüssigkeit durch Verschwinden derselben nachgelassen hat zu einer Zeit, als er noch nicht so gross war, den Schädel zu zerstören. Über den Verbleib der Flüssigkeit, ob sie durch eine Perforationöffnung, wie es beobachtet ist, die sich wieder geschlossen hat, plötzlich abgeflossen ist oder ob die zur Exsudation führende Entzündung aufhörte und die Füssigkeit resorbiert worden ist, lässt sich nicht bestimmtes sagen. Jedenfalls ist anzunehmen, dass, wenn ein weiteres Anwachsen einer Flüssigkeit in der geschlossenen Schädelhöhle stattgefunden hätte, dieselbe bei den schon stark atrophisch gewordenen Schädeldecken bald hätte zersprengt werden müssen.

Vielmehr noch wie am Schädel scheinen mir an der Wirbelsäule die Spuren des Druckes einer früher aufgetretenen Flüssigkeitsansammlung vorhanden zu sein. Der ganze Wirbelkanal ist abnorm geweitet, im obersten Teil nach hinten offen; hier ist die Dura weit gedehnt, der Arachnoidalraum bedeutend vergrössert; auch im übrigen Teil ist der Arachnoidalraum grösser wie normal, ausserdem ist hier der Epiduralraum besonders gross. Das Rückenmark selbst ist verdünnt und erscheint in seiner Substanz sehr verändert. Der Druck einer abnormen Flüssigkeitsansammlung erklärt diese Missbildungen auf folgende Weise: Die Flüssigkeit, die sich subdural befunden haben muss, dehnte einerseits die Dura, und übte gleichzeitig einen Druck auf die ganze knöcherne Rückenmarkshöhle aus, die dadurch im obersten Halsteile offen, im übrigen abnorm erweitert wurde, andererseits übte sie einen Druck auf das Rückenmark selbst aus und brachte dadurch die beschriebenen Veränderungen an demselben hervor. Dass gerade der oberste Teil der Wirbelsäule hinten offen ist, liegt wohl daran, dass die Cervicalgegend mit am meisten dafür prädisponiert ist, weil hier durch etwas schärfere Umknickung das gespaltene Medullarrohr stärker klafft, und deshalb der Verschluss desselben später erfolgt oder durch eine frühzeitige Wasseransammlung ganz gehindert werden kann. Auch aus dem Wirbelkanal ist die Flüssigkeit später wahrscheinlich durch Resorption verschwunden; im obersten Halsteil blieb der subdurale Raum bedeutend vergrössert auch nach dem Schwinden der Flüssigkeit, weil die Dura hier ringsum der Rücken-

markshöhle fest anhaftete und auch hinten die offene Stelle überziehend mit der Basis der geteilten Proc. spinosi verwachsen war, im untern Teil dagegen näherte sich die Dura nach der Resorption der Flüssigkeit dem Rückenmark wieder mehr, wodurch der epidurale Raum vergrössert wurde.

Nachdem wir die Entstehung der Missbildung des Centralnervensystems, des Schädels und der Wirbelsäule zu erklären versucht haben, bleibt uns noch übrig, die andern Abnormitäten unserer Frucht genauer zu betrachten und ihr Entstehen, soweit es möglich ist, zu ergründen.

Die Cheilo-Gnatho-Palatoschisis oder der Wolfsrachen beruht darauf, dass nur eine mangelhafte Vereinigung der Oberkiefer- und Gaumenfortsätze des 1. Kiemenbogens mit dem vorderen Ende des Stirnfortsatzes, dem Zwischenkiefer und der Nasenscheidewand stattfindet, wobei sich die Weichteile in gleicher Weise wie die Knochen daran beteiligen. Normaler Weise soll der Abschluss von Mund- und Nasenhöhle im Verlauf der 9.—10. Woche erfolgt sein. Als Ursache dafür, dass in unserm Falle dieser Abschluss nicht zustande gekommen ist, nehme ich mit Ahlfeld eine vermehrte Spannung in der Schädelkapsel an, die durch pathologische Flüssigkeitsansammlung bedingt wurde; durch diese vermehrte Spannung wurde ein Druck auf die Basis cranii ausgeübt und dadurch eine Vereinigung der Oberkieferbögen unter sich wie auch mit dem Stirnfortsatze verhindert. Was die Entstehung der Klumphand- und Klumpfussstellung anbelangt, so ist sie wohl in eine spätere Zeit des Embryonallebens hineinzuverlegen, wo an den Ex-

tremitäten schon die Muskulatur vorhanden war. Den ätiologischen Zusammenhang zwischen der Missbildung der Extremitäten und der des Gehirns kann man sich im Anschluss an Claudius wohl derart vorstellen, dass man annimmt, es sei die Missbildung des Hirns unter einer starken Hyperämie einhergegangen, die ihrerseits zu einer Reizung der motorischen Nerven der Extremitäten geführt hat. Die übrigen Missbildungen unserer Frucht sind wohl als Monstra per defectum nach Förster aufzufassen, deren Entstehungsursache wir uns in sehr vielen Fällen so gut wie garnicht erklären können; sie kommen häufig in Verbindung mit Missbildungen des Centralnervensystems vor, so dass vielleicht ein Veröden und Verschwinden von Arterien und Nerven zu einer Zeit, wo die Ernährung der einzelnen Organe schon von ihnen abhängig ist, dabei eine Rolle spielen.

Zum Schlusse erlaube ich mir Herrn Geheimrat Dohrn für die gütige Überlassung des Materials, sowie Herrn Professor Münster für die freundliche Unterstützung bei der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Thesen.

1. Bei Graviditas extrauterina ist die operative Behandlung der exspectativen vorzuziehen.
2. Bei Empyem der Brusthöhle verdient die Rippenresektion den Vorzug vor der Punktionsdrainage.

Lebenslauf.

Am 17. Oktober 1866 wurde ich Carl Günther in Brenkenhoffswalde N./M. geboren. Ich bin evangelischer Confession. Meine Schulbildung empfing ich im Städt. Realgymnasium zu Königsberg i./Pr., das ich 1887 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Um Medicin studieren zu können, machte ich im Jahre 1889 das Abiturientenexamen am Wilhelmsgymnasium zu Königsberg nach und studirte dann neun Semester in Königsberg Medicin. Michaelis 1891 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, beendete im Januar 1895 das Staatsexamen und legte am 7. April 1897 das Examen rigorosum ab.

Während meiner Studienzeit hörte ich Vorlesungen und Curse bei folgenden Professoren und Privatdocenten:

Berthold, H. Braun, Caspary, Dohrn, v. Esmarch, Hermann, Jaffe, Kuhnt, Lange, Lichtheim, Nauwerk, Neumann, Rosinski, Schneider, Schreiber, Stetter, Stieda, Treitel, Valentini, Zander.

Allen diesen meinen verehrten Lehrern spreche ich hiermit meinen besten Dank aus.